Angio-Fibrom der Netzhaut

bei einem Haemophilen.

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung der Doctorwürde in der Medicin, Chirurgie und Geburtshilfe

unter dem Präsidium

des Herrn Professor **Dr. Bollinger,**

der

hohen medicinischen Facultät der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Joseph Classen,
prakt. Arzt aus Aachen.

MÜNCHEN, 1884.
Druck von M. Ernst (vorm. G. Pollner), Rosenthal 4.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554606_0057

Angio-Fibrom der Netzhaut

bei einem Haemophilen.

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung der Doctorwürde in der Medicin, Chirurgie und Geburtshilfe

unter dem Präsidium

des Herrn Professor **Dr. Bollinger,**

der

hohen medicinischen Facultät der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Joseph Classen,
prakt. Arzt aus Aachen.

MÜNCHEN, 1884.
Druck von M. Ernst (vorm. G. Pollner), Rosenthal 4.

Seinem theuren Vater

in

Liebe und Dankbarkeit

gewidmet vom

Verfasser.

Durch die Güte des Herrn Privatdozenten Dr. Öller wurde mir ein Fall zur Veröffentlichung überlassen, der in doppelter Richtung durch seinen klinischen Verlauf und anatomisch-pathologischen Befund Interesse erwecken dürfte. Es handelt sich um einen Patienten, in dessen schon lange Zeit hindurch nicht mehr funktionsfähigen Auge sich eine Netzhautgeschwulst entwickelte. Die an der Netzhaut beobachteten Geschwülste sind die Gliome und Gliosarcome, welche auch relativ selten sind. Ausser diesen finden wir in der Literatur mehrfach Fibrome beschrieben, die sich jedoch als einfache Hyperplasien des bindegewebigen Elements in der Netzhaut, der Müller'schen Fasern erwiesen. Ferner wurde nach Leber über vaskuläre Tumoren berichtet, die aus arteriellen Gefässen hervorgingen und sich später in Bindegewebe verwandelten. Bei dieser Seltenheit der Netzhautgeschwülste dürfte es sich gewiss verlohnen, unsern Fall etwas genauer mitzutheilen. Doch lassen wir zunächst die Krankengeschichte folgen, welche wir, um ein getreues Krankheitsbild zu entwerfen, etwas weitläufig geben müssen.

Anamnese:

Herr F. F. Generaldirektionsrath hat in seinem 6. Lebensjahre auf dem rechten Auge des Sehvermögen durch einen unglücklichen Ballwurf eingebüsst. Geheimrath von Walther führte damals die Erblindung auf eine Ruptur der Netzhaut zurück. Auf dem linken Auge hatte Patient während seiner Gymnasial- und Universitätsstudien eine hochgradige Myopie acquirirt. Patient ist stets gesund gewesen. Sein Bruder soll ein exquisiter Bluter gewesen sein; dagegen waren die Eltern und Grosseltern sicherlich nicht mit Hämophilie behaftet. Patient selbst will nach Verletzungen niemals bedeutendere Blutungen erlitten haben. Er unterzog sich vier Wochen vor der Untersuchung einer Zahnextraction, bei der eine minimale Nachblutung erfolgte.

Im August 1880 verschlechterte sich das Allgemeinbefinden des Patienten, es trat eine hochgradige Nervösität ein, doch waren besonders greifbare Symptome nicht zu constatiren. Der übrigens nie stark entwickelte Mann magerte bedeutend ab; der Appetit wurde geringer; Stuhl erfolgte nie spontan. Gleichzeitig traten ohne vorhergegangene Contusionen plötzlich an verschiedenen Körperstellen, besonders an den unteren Extremitäten, den Nates subcutane Blutergüsse auf, gegen welche der behandelnde Arzt Abwaschungen mit Essig vornehmen liess.

Im Anschluss an diese Erscheinungen stellten sich in dem rechten erblindeten Auge bedeutende in Stirn und Zähne ausstrahlende Schmerzen ein, welche den Patienten

veranlassten, augenärztliche Hilfe in Anspruch zu nehmen.

Status praesens:

Patient, ein ziemlich abgemagertes Individuum, zeigt an den verschiedenen Körperstellen die vorher erwähnten subcutanen Blutergüsse, welche die bekannten Verfärbungen des Blutfarbstoffes durchmachen. Auf dem linken Auge, wie bereits mitgetheilt, bedeutende Myopie (M. = 6 Dioptrien; S = $^1/_1$).

Auf dem rechten Auge ist die Iris gründlich verfärbt, ihr Gefüge verwaschen; heftige Ciliarinjektion; Pupille sehr eng, verzogen durch ältere Synechien; die untere Hälfte der vorderen Augenkammer ist mit Blut erfüllt; vorderer Centralkapselstaar.

Ophthalmoscopisch:

Links staphyloma posticum von mittlerer Ausdehnung.

Diagnose:

Iritis, Haemophthalmus internus, vorderer Centralkapselstarr. Ordination: Atropin, Kataplasmen, Einreibung von ung. cinereum.

Schon nach zwei Tagen liessen die Schmerzen nach; die Pupille reagirte auf Atropin nicht wegen der Synechien. Der Hämophthalmus hatte sich bereits nach acht Tagen soweit resorbirt, dass der untere Pupillarrand zum Vorschein kam.

Das Allgemeinbefinden hatte sich wesentlich gebessert.

Doch traten am 12. September die heftigsten Schmerzen auf. Der Hämopththalmus zeigte eine rapide Steigerung, dann einen Nachla s, um abermals nach acht Tagen einer erheblichen Exacerbation Platz zu machen. Theils um den Patienten von seinen aufreibenden Schmerzen zu befreien, theils weil die Iritis und der Hämophthalmus neoplastische Vorgänge im Bulbus befürchten liessen, wurde dem Patienten die Enucleation des ohnehin nicht funktionsfähigen Auges vorgeschlagen, auf welche derselbe bereitwillig einging.

Am 27. September Vormittags 9 Uhr wurde dieselbe unter Chloroformnarkose und Lister'schen Cautelen vorgenommen. Der Verlauf der Operation war ein durchaus normaler; um die geringe Blutung zu stillen, wurde ein carbolisirtes Schwämmchen in die Augenhöhle gebracht, darüber Listers Verband angelegt. Patient war kaum zur Ruhe gebracht, als eine intensive Blutung eintrat. Herr Dr. Öller fand bei seinem Erscheinen den ganzen Verband mit Blut durchtränkt. Nach Wegnahme des Verbandes drängte sich aus der orbita ein dicker Wulst coagulirten Blutes, der durch Druck auf die äussere Lidkommissur herausgepresst wurde. Nach gründlicher Reinigung des Operationsfeldes sah man, dass das Blut nicht aus einer Arterie kam, sondern aus unzähligen feinen Oeffnungen hervorsickerte. Eisstücke in die Tenon'sche Kapsel eingeführt, führten zu keinem Erfolge. Erst nach zweistündiger Digitalkompression in der Richtung des Sehnervenstumpfes gelang es, nachdem noch vorher eine

Suffusion der Augenlieder, die bretthart angeschwollen, eingetreten war, der Blutung gegen 1 Uhr Mittags Herr zu werden. Es wurde ein Carbolschwamm in die orbita gebracht, darüber ein thunlichst fester Druckverband angelegt. Um 4 Uhr Nachmittags waren die Verbandstoffe abermals durchtränkt. Beim Öffnen der prall gespannten Augenlider sprang plötzlich eine Geschwulst von Wallnussgrösse aus der Augenhöhle heraus, welche die durch parenchymatöse Blutung durchtränkte und wie ein Schwamm aufgequollene Bulbuskapsel war. Nach einstündiger Arbeit stand unter Digitalkompression und gleichzeitiger Anwendung von liqu. Ferri sesquichlor. die Blutung wieder.

Doch waren Abends 8 Uhr die Gazebinden abermals roth tingirt. Den 28. September war der Verband abermals durchtränkt, doch zeigte sich keine profuse Blutung. Patient war äusserst matt und klagte sehr über Durstgefühl. Der Zustand war fieberlos. Auffallend war, dass sich über Nacht am oberen Lide des linken Auges und zwar am innern Lidwinkel eine erbsengrosse Geschwulst gebildet hatte, die im Laufe des Tages die Grösse eines Hühner-Eies erreichte und Verschluss des Auges herbeiführte. Auch zeigten sich unter der Zunge kleinere Blutbläschen.

Die Gewissheit, dass in diesem Falle Haemophilie vorlag, veranlasste Herrn Dr. Öller zu einem energischen Eingriffe, zumal da sich wieder eine bedeutende Blutung eingestellt hatte.

Mittwoch, 29. September, wurde Patient tief chloro-

formirt, dann die Coagula weggeräumt und der grösste Theil der Gewebe der orbita mit möglichster Schonung der conjunctiva und der als solche noch erkennbaren Augenmuskeln entfernt. Ein Versuch, den Sehnervenstumpf zu fassen, misslang. Da die einzelnen blutenden Stellen nicht gesehen wurden, stand man von der Anwendung des Glüheisens ab, um das noch restirende Gewebe nicht völlig zu zerstören und beschränkte sich bloss darauf, mit liqu. ferr. getränkte Tampons in die orbita hineinzupressen und über diese einen festen Druckverband anzulegen, selbst auf die Gefahr hin, dass Gangrän eintreten würde. Innerlich wurde tinct. sec. cornut. verabreicht. Nachmittags 4 Uhr zeigte sich wieder eine blutige Stelle im Verbande, auf welche Salicylwatte gelegt wurde.

Donnerstag, 30. September, wird abermals Salicylwatte aufgelegt, die Tampons bleiben liegen. Das Allgemeinbefinden ist befriedigend; auffallende Schlafsucht; kein Fieber; tinct. sec. cornut. wird weiter gegeben.

Freitag, den 1. Oktober, zeigen sich im Verbande einige blutig tingirte Stellen. Vorsichtig werden die Tampons entfernt, in denen sich schon ein übler Geruch bemerklich macht. Die Bulbuskapsel ist theils durch die zweite Operation, theils durch Resorption des in sie ergossenen Blutes so abgeschwollen, dass sie innerhalb der orbita Platz hat. Es wird die ganze Augenhöhle mit $2^1/_2\,\%$ Carbollösung ausgespritzt und drainagirt. Auf die geschlossenen Augenlider wird Borlint gelegt, darüber Salicyl-

watte. An der äussern Hälfte des obern Lides wurde in Folge des intensiven Druckes eine Stelle in Form eines Dreiecks (mit der Basis zum Lidrand hin) gangränös. Im weitern Verlaufe traten Blutungen nicht mehr ein. Die am linken obern Augenlid befindliche Geschwulst wurde nach und nach resorbirt. Wie zu erwarten war, fiel der ganze noch restirende Inhalt der Augenhöhle bis auf eine kleine Partie am innern Winkel der Gangrän anheim. Die gewiss gerechtfertigte Furcht, dass eine allgemeine septische Erkrankung eintreten würde, verwirklichte sich glücklicher Weise nicht; das Fieber überschritt nie 38,4° C.

Jeden Morgen wurden mit der Scheere grössere, schwarze, stinkende Gewebsfetzen aus den oberflächlichen und namentlich tiefern Partieen der Höhle weggeräumt. In der Tiefe des Orbitaltrichters stand trotz Drainage stets eine kleine Menge Jauche.

Während der gangränöse Prozess noch fortschritt, begannen an den oberflächlichen Partieen von Resten noch erhaltenen Gewebes aus, namentlich am innern Augenwinkel, üppige Granulationen zu wuchern, die zu enormer Grösse wuchsen und sich aus der orbita herausdrängten. Da diese Massen am 4. Oktober nur noch an einem dünnen Stiele hingen, wurde dieser durchtrennt, wobei eine kleine Blutung eintrat, die nach Anwendung von liqu. ferr. sofort stand.

Den 7. Oktober konnte man als den Beginn einer regen Eiterung bezeichnen. Allenthalben schossen aus der

Tiefe die Granulationen, welche die Drainage vor sich herschoben, so dass diese am 9. Oktober in Wegfall kam. In dem Maase, als die Granulationen herauswucherten, verengerte sich die Lidspalte immer mehr, und der schliessliche Effekt, welcher Ende Oktober erreicht wurde, war der, dass bis auf eine kleine Stelle am innern Augenwinkel die Lidränder vollkommen mit einander verwachsen waren und die Augenhöhle mit einem derb sich anfühlenden Gewebe ausgefüllt war. Das obere Lid zeigte in der Mitte der äusseren Hälfte eine Einkerbung, die von der früher erwähnten circumscripten Gangrän herrührte. Während des Heilverlaufes war das Allgemeinbefinden bis auf einige unbedeutende Verdauungsstörungen relativ gut. Der Patient erholte sich wieder soweit, dass derselbe bereits in der 2. Hälfte des November seinen Berufsgeschäften nachgehen konnte. Seine einzige Klage war die, dass die rechte Augenhöhle etwas nässe.

Im Mai 1881 stellten sich rheumatische Schmerzen im linken Oberarm ein, mit auffallender allgemeiner Müdigkeit. Hieran schlossen sich zuerst unbedeutende, dann an Intensität immer mehr zunehmende, bohrende Schmerzen in der rechten Augenhöhle, die anfangs ganz regelmässig Nachts zwischen $^1/_2 1$—1 Uhr begannen und ca. 2 Stunden dauerten. Zu diesem Anfalle gesellten sich im Juni und Juli noch ein zweiter, der Morgens gegen 8 Uhr, jedoch nicht so regelmässig, wie der nächtliche eintrat.

Diese Anfälle hatten das Eigenthümliche, dass bei

ihrem Nachlass das Nässen des Auges immer stärker wurde. Dabei schwoll das obere Lid zu einem grossen, mit wasserklarem Inhalt gefüllten, schlotternden Sacke an. Bromkali, sowie eine Behandlung mit dem constanten Strome blieben erfolglos.

Die jede Nacht sich wiederholenden heftigen Schmerzen brachten den Patienten stark herunter, so dass derselbe zum Gebrauche der Moorbäder nach Rosenheim ging. Jedoch nahm der behandelnde Arzt wegen des ausserordentlichen Schwächezustandes bereits nach dem ersten Bade von der weiteren Kur Abstand. Die Schmerzen wurden nun mit Chinin 0,5 p. die. bekämpft. Nach und nach stieg man mit der Dosis bis 1,0 p. die. Patient war jetzt ziemlich frei von Schmerzen und in einem leidlichen Zustande, als in den letzten Tagen des Juli das linke Schulterblatt gerade unter der Crista Sitz der heftigsten Schmerzanfälle wurde, ohne dass sich palpable Veränderungen nachweisen liessen. Patient ging nun auf das Land, wo sich sein Zustand bedeutend besserte. Er konnte selbst weitere Spaziergänge ohne Beschwerden machen und hegte bereits Hoffnung auf vollständige Genesung. Da traten am 16. August heftige ruhrähnliche Anfälle auf; es erfolgte am 22. August eine profuse Darmblutung, der der Patient am 24. erlag.

Die Sektion wurde von den Angehörigen verweigert.

Das enucleirte Auge wurde 3 Wochen in Müllerscher Flüssigkeit gehärtet, dann in Wasser ausgewaschen

und in Alcohol gebracht. Durch einen Horizontalschnitt wurde dann der Bulbus in eine obere und eine untere Hälfte zerlegt.

Makroskopischer Befund.

Die Länge des gehärteten Präparates beträgt 26 mm. die Breite 23. Es repräsentirt sich nun auf den Durchschnitt folgendes Bild:

Auf der innern Seite erstreckt sich ein Tumor etwas hinter dem Aequator beginnend bis zur ora serrata. Derselbe ist sehr derb und im Allgemeinen von graulicher Farbe; in denselben sind rostbraune und gelblich weisse Flecken von unregelmässiger Gestalt eingestreut. Der an den Glaskörper angrenzende Saum der Geschwulst ist in seiner ganzen Länge weiss. In diesem Grenzsaum gewahrt man viele Gefässe, die längs und quer durchschnitten sind. Der Tumor gehört offenbar der Netzhaut an. Diese verdickt sich hinter dem Aequator ziemlich plötzlich und stellt die genannte Geschwulst dar. Zwischen letzterer und der in der ganzen Ausdehnung des Tumors verdickten Sclera gewahrt man deutlich die Chorioidea. Man sieht schon mit unbewaffnetem Auge, dass von dieser Pigment in die ausserste Lage der Geschwulst eingedrungen ist. Wie bereits angegeben, reicht die Neubildung genau bis an die ora serrata. Von deren vorderem Ende springt ein derber Zapfen vor; an diesen setzt sich eine Membran an, welche den ganzen vordern Bulbusraum unmittelbar hinter

der hintern Linsenkapsel quer durchsetzt, um theils an der ora serrata der gegenüberliegenden Seite zu enden, theils in breiten Spangen auszulaufen, die etwas hinter der ora serrata sich an die Netzhaut ansetzen. Der ganze Glaskörperraum ist mit geronnenen krümmeligen Massen erfüllt, die sich als Ganzes aus demselben ausschälen lassen.

Es zeigt sich nun die Netzhaut schwarz, graulich, auch gelblich gefleckt (wie bei retinitis pigmentosa.) Nur die nächste Umgebung der Papille erscheint makroskopisch nicht mehr pigmentirt. Die einzelnen Pigmentherde sind theils punkt-, theils sternförmig, theils mit grössern Ausläufern versehen. Die Netzhaut erscheint an einzelnen Stellen leicht verdickt. Der Sehnerv ist excavirt. (Excavatio glaucomatosa mit überhängenden Rändern.) Die Tiefe der Excavation beträgt 0,75 mm. Die Linse ist kataraktös. Die vordere Kapsel ist in der Mitte beträchtlich verdickt, weiss, conisch vorspringend. Der Conus hat eine ziemlich breite Basis. Zwischen der hintern Linsenfläche und den Glaskörpermembranen befinden sich einzelne grauliche, wolkige Massen. Am erhärteten Präparate ist die ganze vordere Augenkammer mit Blut erfüllt. Für die Geschwulst ergeben sich folgende Maasse:

Länge 13 mm., grösste Breite 4 mm., grösste Flächenausdehnung linear gemessen 18 mm.

Microskopischer Befund:

Was die histologische Zusammensetzung des Tumors anbelangt, so ist derselbe gebildet aus derben straffen Bindegewebsfasern, welche dicht neben einander liegend in senkrechter Richtung von der Chorioidea abgehen, um sich in dem Tumor zu verlieren. Diese Fasern schliessen theils ovale, theils spindelförmige Kerne ein; in ihrem Verlaufe biegen sie da und dort von einander ab und beschreiben grössere Bogen; hierdurch verleihen sie dem Gewebe das Aussehen eines mehr areolären Baues. In diesen von der Innenseite der Chorioidea entspringenden Fasern ist gelbes Pigment eingelagert, bald in feinsten Tröpfchen, bald in grösseren Ballen. Offenbar ist dieses Pigment hämatogenen Ursprunges. In den äussern, d. h. der Chorioidea benachbarten Partien des Tumors findet sich ausserdem noch tiefschwarzes Pigment in einzelnen Molekülen oder in grössern Haufen; stellenweise noch in wohlerhaltene Retinalepithelzellen eingeschlossen. Dieses Pigment ist vorzugsweise um Gefässe herum gruppirt, die von der Chorioidea in den Tumor hineindringen.

Da und dort treten in den äussern Partieen der Geschwulst hyaline in Eosin intensiv roth gefärbte runde Schollen und unregelmässig geformte Klumpen auf, die jedenfalls durch Confluenz kleinerer derartiger Gebilde entstanden sind.

Der auffallendste Befund an dem Tumor ist die Veränderung der massenhaft vorhandenen Gefässe. Wir haben

solche zu unterscheiden mit verdickten und solche mit verdünnten Wandungen. Letztere stellen ein förmliches Convolut telangiektatischer Gefässe dar und sind namentlich an der Innenseite der Geschwulst, also nach dem Glaskörperraum hin, stark vertreten und von diesem nur durch ein noch deutlich erkennbares Endothelhäutchen getrennt. Sie sind längs der ganzen Ausdehnung der Geschwulst vorhanden und stellen einen verworrenen Knäuel dar. Bei schwächerer Vergrösserung sieht man das ganze Gesichtsfeld erfüllt mit Gefässdurchschnitten wechselnder Grösse. Sie liegen dicht aneinander oder lassen nur eine feine Gewebsschicht zwischen den einzelnen Gefässen. Diese Schicht ist denn immer mit Rundzellen in enormer Zahl infiltrirt. Der Durchschnitt der bedeutenderen Gefässe schwankt zwischen 0,2—0,1 mm. In den Gewebsinterstitien findet sich da und dort Pigment bald in kleineren Molekülen bald in grösseren Schollen. Die Wandung dieser Gefässe lässt keine Struktur mehr erkennen, sie stellt nur einen hyalinen Saum von etwa 0,007 mm. Breite; Intima, Media und Adventitia sind nicht mehr zu differenziren. In den Interstitien gewahrt man ausser den bereits erwähnten Rundzellen und Pigmentherden an mehreren Stellen rothe Blutkörperchen, die theilweise noch als solche zu erkennen, theilweise zu grösseren Ballen conglutinirt sind. Die Gefässlumina sind erfüllt theils mit rothen Blutkörperchen, zwischen welche hie und da weisse Blutzellen eingestreut sind, theils mit einem Maschen-

werk von Faserstoff mit eingelagerten Blutkörperchen; theils zeigt der Inhalt der Lumina eine scharfe Sonderung der rothen und weissen Blutkörperchen in der Weise, dass letztere an der Wand zusammenliegen, während erstere zu Detritusmassen zerfallen, oder noch als solche erkennbar, das übrige Lumen ausfüllen. Kurz wir haben Thromben vor uns in allen Stadien der Bildung.

Ausser diesen dünnwandigen Gefässen stösst man auf andere, namentlich mittleren Kalibers mit kolossal verdickten Wandungen, welche jedoch ein ganz homogenes glänzendes Aussehen bieten, bei denen es aber auch wieder schwer hält, die einzelnen Membranen zu unterscheiden; nur im einzelnen glaubt man eine feine concentrische Streifung wahrzunehmen, die äusserst spärliche, ganz schmale, spindelförmige Kerne trägt. Diese Gefässe finden sich namentlich in den mittleren und äusseren Partien des Tumors. Um einzelne dieser Gefässe legt sich Pigment herum. Ihre Lumina sind theils frei, theils ebenfalls mit Thromben in allen Phasen der Entwicklung verschlossen. In der ganzen Ausdehnung des Tumors sieht man in der äussersten Schicht zahlreiche oft in 3 bis 4 Reihen, hinter einanderliegende, hie und da unterbrochene Streifen schwarzen Pigmentes, offenbar noch in Retinalzellen eingeschlossen.

Die Lumina vitrea der Chorioidea ist sehr wohl erhalten, sogar verdickt, und stellt die eigentliche Grenze des Tumors von der Chorioidea dar. Von dieser springen

da und dort drusenähnliche Gebilde von wechselnder Grösse in den Tumor vor, frei oder noch mit Retinalepitel bekleidet.

Nach vorne verliert der Tumor seinen Charakter und nimmt ein mehr homogenes Aussehen an. Nur gegen den Glaskörperraum zu findet sich eine kleinzellige Infiltration. In dieser homogenen Masse liegt eingebettet eine verknöcherte Partie, da wo der Zapfen entspringt, von dem die Glaskörpermembranen ausgehen.

In ihrem untern Ende liegt ein ziemlich grosser Hohlraum (Haversischer Canal), welcher Gefässe beherbergt. Um diesen sind zahlreiche, vielfach verästelte Knochenkörperchen herumgruppirt. Stellenweise gewahrt man eine feine, concentrische Schichtung.

Nach rückwärts geht die Neubildung allmählig in die vollständig bindegewebig degenerirte Netzhaut über. Diese hat ihre Struktur vollständig eingebüsst und zeigt von ihren Schichten nur noch eine Körnerschicht. Sie besteht aus derben Bindegewebszügen mit zahlreichen ovalen und spindelförmigen Kernen. Da und dort springen von der erhaltenen Membrana limitans interna halbkuglig aufsitzende, glänzende drusenartige Gebilde vor. An vielen Stellen findet sich in der Netzhaut dunkles Pigment offenbar aus dem Retinalepitel eingewandert. Die Gefässentwicklung ist spärlich.

Die Chorioidea ist um den Sehnerven herum in ziemlicher Ausdehnung total atrophisch. In einiger Entfernung

vom Sehnerven tauchen spärliche Reste der Chorioidea auf, bestehend aus langgestreckten dunkelpigmentirten Stromazellen. Erst gegen die Aequatorialpartien des Auges hin, gewinnt die Chorioidea eine messbare Breite. Die Stromazellen sind noch deutlich zu erkennen, oder sie stellen schmale, pigmentirte, spindelförmige Gebilde dar. Die Retinalepitelschicht ist stellenweise wohl erhalten, stellenweise in grösserer Ausdehnung unterbrochen, wie zerzupft aussehend.

Der Sehnerv zeigt totale Excavation wie bei Glaucom mit überhängendem Rande, wenigstens nach einer Seite hin. In der Lamina cribrosa starke Wucherung der bindegewebigen Elemente; bedeutende Verbreiterung der die ursprünglichen Nervenbündel umhüllenden Septa; die Nervenfasern sind total atrophirt. An einzelnen Stellen sitzt in der Nähe der Pialscheide des Sehnerven viel gelbes hämatogenes Pigment; ebenso in der Tiefe der Excavation, die ausserdem mit detritusartigen Massen und feinem faserstoffähnlichen Gewebe ausgefüllt ist.

Die Epitelzellen des Pars plana corporis ciliaris zeigten namentlich vor dem vorderen Ende des Tumors ganz charakteristische Sprossenbildung, wie die Schläuche eines Epitelialcorcinoms. Die circulären Fasern des Ciliarkörpers sind gänzlich geschwunden, die Congitudinalen wohl erhalten, so dass der Ciliarmuskel sich wie bei einem myopischen Auge verhielt. Im Fontanasischen Raume und in der Umgebung des schlemmischen Canals treten weisse Blutzellen in

grosser Zahl auf. Die Iris ist hauptsächlich gegen das die vordere Fläche überkleidende Epithel zu stark mit Rundzellen infiltrirt. Der Haemophthalmus internus wird gebildet aus einer Unmasse rother Blutkörperchen. Ganz auffallend ist die enorme Zahl weisser Blutzellen, welche in regellosen Haufen oder langen Strängen die rothen durchziehen. An die Membrana Descemeti legen sich fast ausschliesslich weisse Blutkörperchen. An Flächenpräparaten der Membrana Descemeti sieht man Rundzellen eingedrungen in die Stomata zwischen den einzelnen Endotelzellen.

Die übrige Hornhaut ist intakt. Die Linse gewährt uns das charakteristische Bild der schon öfter beschriebenen Kapselkatarakte.

Interessant ist das Aussehen, das eine der Glaskörpermembranen unter dem Mikroskope einfach ausgebreitet darbietet. Wir sehen zunächst langgeschwänzte spindelförmige Zellen mit rundem Kerne, der sich in Haematoxylin schwach färbt. Einzelne sind so gross, dass sie das ganze Gesichtsfeld in seiner Länge durchziehen und wahrscheinlich sind sie es, welche die Membran bilden. An anderer Stelle sehen wir fibrilläres Gewebe mit spindelförmigen Kernen, welche vermuthlich aus den oben erwähnten Zellen hervorgegangen sind. Ausserdem gewahrt man hyaline Schollen und namentlich an der Grenze der Membran hämatogenes Pigment. In unserm Bilde sieht man deutlich, wie das Pigment aus den rothen Blutkör-

perchen hervorgeht. Einzelne grössere spindelförmige Zellen halten nämlich in ihrem Leibe zwei bis drei rothe Blutkörperchen umschlossen, andere dagegen nur noch separirte Klümpchen von Pigment, und höchst wahrscheinlich ist hier die Stätte, wo die Verwandlung in Hämatoidin vor sich geht. In der Glaskörpermembran sind ferner massenhaft Endotelkerne eingestreut.

Die Geschwulst — ein ächtes Angio-Fibrom — ist also, wie wir gezeigt haben, aus der bindegewebig degenerirten Netzhaut hervorgegangen und selbst von vorwiegend bindegewebigen Charakter. Auffallend ist die kolossale Gefässentwickelung und die krankhafte Veränderung ihrer Wände. Als ätiologisches Moment für die Entstehung des Tumors dürften wir vielleicht dasselbe Trauma, das auch den Verlust des Sehvermögens herbeiführte, beschuldigen. Bei relativ grossen Lumen ist die Gefässwand ausserordentlich verdünnt und wenn wir uns aus den untersuchten Gefässen einen Rückschluss gestatten dürfen auf die Gefässe unseres Patienten überhaupt, so hätten wir in unserm Falle eine Bestätigung der Ansicht, welche sich heut zu Tage über das Wesen der Hämophilie immer mehr Geltung verschaft. Während man früher das Wesen derselben in einer mangelhaften Blutbeschaffenheit suchte und glaubte, dass sowohl die rothen Blutkörperchen, als auch die Fibringeneratoren eine Abnahme erfahren hätten, neigt man jetzt, nachdem Blutanalysen dargethan

haben, dass diese Elemente eher vermehrt, als vermindert sind, mehr der Ansicht zu, dass es sich bei dieser Krankheit um pathologische Veränderungen der Gefässwände handle und in sämmtlichen von Immermann in von Ziemssen's Handbuche mitgetheilten Sektionsberichten haben wir den Befund, dass wenigstens bei einigen Gefässen die Wände bei weitem Lumen auffallend verdünnt sind, und namentlich die Intima so sehr in Mitleidenschaft gezogen wird, dass sie eine beinahe durchsichtige Membrane darstellt; dabei zeigt letztere fast immer fettige Degeneration.

Endlich haben wir uns noch etwas eingehender mit der Frage zu beschäftigen, ob wir wirklich in unserm Falle eine Hämophilie vor uns hatten. Die Diagnose ergab sich aus den profusen Blutungen und den (vorher) vor der Enucleation bereits eingetretenen subcutanen Blutergüssen und nachträglich durch das Ende des Patienten. Differentialdiagnostisch müssen wir also Krankheiten, wie Scorbut, Leukaemie, morbus maculosus Werlhofii und perniciöse Anämie ausschliessen.

Scorbut können wir ohne Weiteres von der Hand weisen, weil das ätiologische Moment und die constant auftretende Zahnfleischaffektion fehlten. Ferner ist nach Immermann für die Diagnose Scorbut entscheidend, dass die Kachexie schon lange besteht, ehe die Lokalsymptome eintreten, was bei unserm Patienten nicht der Fall war, wo die Blutergüsse in's Gewebe zu gleicher Zeit mit der Abmagerung erfolgten.

Leukaemie ist ausgeschlossen, weil niemals ein Milztumor nachgewiesen wurde. Gegen den morbus maculosus Werlhofii spricht zunächst die Art der Blutergüsse. Während wir bei dieser Krankheit mehr über den ganzen Körper verbreitete Petechien haben, die von Capillarblutungen herrühren, zeigt unser Fall eine grössere Flächenausdehnung des nur an einzelnen Stellen in's Gewebe ergossenen Blutes. Ferner kommt uns auch die Erfahrung zu Hülfe, welche lehrt, dass der morbus maculosus Werlhofii mehr dem weiblichen Geschlechte eigen ist, während die Hämophilie beim männlichen prävalirt.

Ungemein schwieriger gestaltet sich die Differentialdiagnose zwischen perniciöser Anämie und Hämophilie, ja eine wissenschaftliche können wir überhaupt nicht geben, da diese sich in erster Reihe auf die Veränderung der rothen Blutkörperchen, deren Kleinheit und Gestaltveränderung für perniciöse Anämie massgebend ist, stützt und in unserm Falle keine mikroskopische Untersuchung der Blutgewebe gemacht wurde. Ebensowenig können wir die für die Diagnose perniciöse Anämie so wichtige Fettdegeneration des Herzens verwerthen, weil die Angehörigen des Verstorbenen die Sektion verweigerten.

Nichtsdestoweniger spricht die Erfahrung gegen perniciöse Anämie, welche vorzüglich eine Erkrankung des weiblichen Geschlechts ist und im mittlern Lebensalter vorwiegend vorkommt; wir haben es dagegen mit einem 64jährigen Manne zu thun. Ferner fehlt in unserm Falle

das bei perniciöser Anämie stets beobachtete Fieber. Was endlich die Entstehung der perniciösen Anämie anbelangt, so fehlen zwar in einigen der bis jetzt beobachteten Fälle alle ätiologischen Momente, in den meisten dagegen musste materielle Noth als Ursache angeschuldigt werden; eine Ursache, die jedenfalls bei unserm Patienten, einem der bessern Gesellschaft angehörigen Manne wegfällt.

Zuletzt noch einige Worte über die Heredität der Hämophilie. Früher hielt man die Vererbung dieser Krankheit für unumgänglich nothwendig, und namentlich von Nasse (Fütterer, zur Casuistik der Haemophilie. Greifswald 1877) wurde die hereditäre Belastung als Hauptrequisit der Haemophilie betont. Jetzt haben jedoch genug Fälle gelehrt, dass dieses Moment keineswegs nöthig sei, und Kehrer war es, der an der Hand einer Reihe von Erfahrungen das Nasse'sche Erblichkeitsgesetz nachdrücklich bekämpfte und die Haemophilie neben direkter und transgressiver Vererbung auch primär entstehen liess. In unserem Falle waren die Eltern und Grosseltern des Patienten sicherlich nicht mit Haemophilie behaftet, überhaupt war in der Familie, mit Ausnahme des mit Haemophilie behafteten Bruders, soweit sich die einzelnen Mitglieder erinnern konnten, niemals eine ähnliche Erkrankung eingetreten. Wir haben also wahrscheinlich eine erworbene Haemophilie vor uns.

Schliesslich erfülle ich eine angenehme Pflicht, indem ich meinen verehrten Lehrern, Hrn. Prof. Dr. O. Bollinger für die freundliche Uebernahme des Referats, und Herrn Dr. Öller für die liebenswürdige Unterstützung, welche er mir bei Anfertigung dieser Arbeit hat fortwährend zu Theil werden lassen, meinen tiefgefühlten Dank ausspreche.